

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER TOULOUSE
FACULTÉS DE MÉDECINE

Année Universitaire 1974-1975

Thèse n° 215

THESE

pour le DOCTORAT D'ETAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 5 Mars 1975

par

Roxane ALRAN née AZAÏS

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MALADIE DE MADELUNG A PROPOS DE HUIT OBSERVATIONS

MEMBRES DU JURY

MM. L. LARENG *Président*

M. PASQUIÉ.....

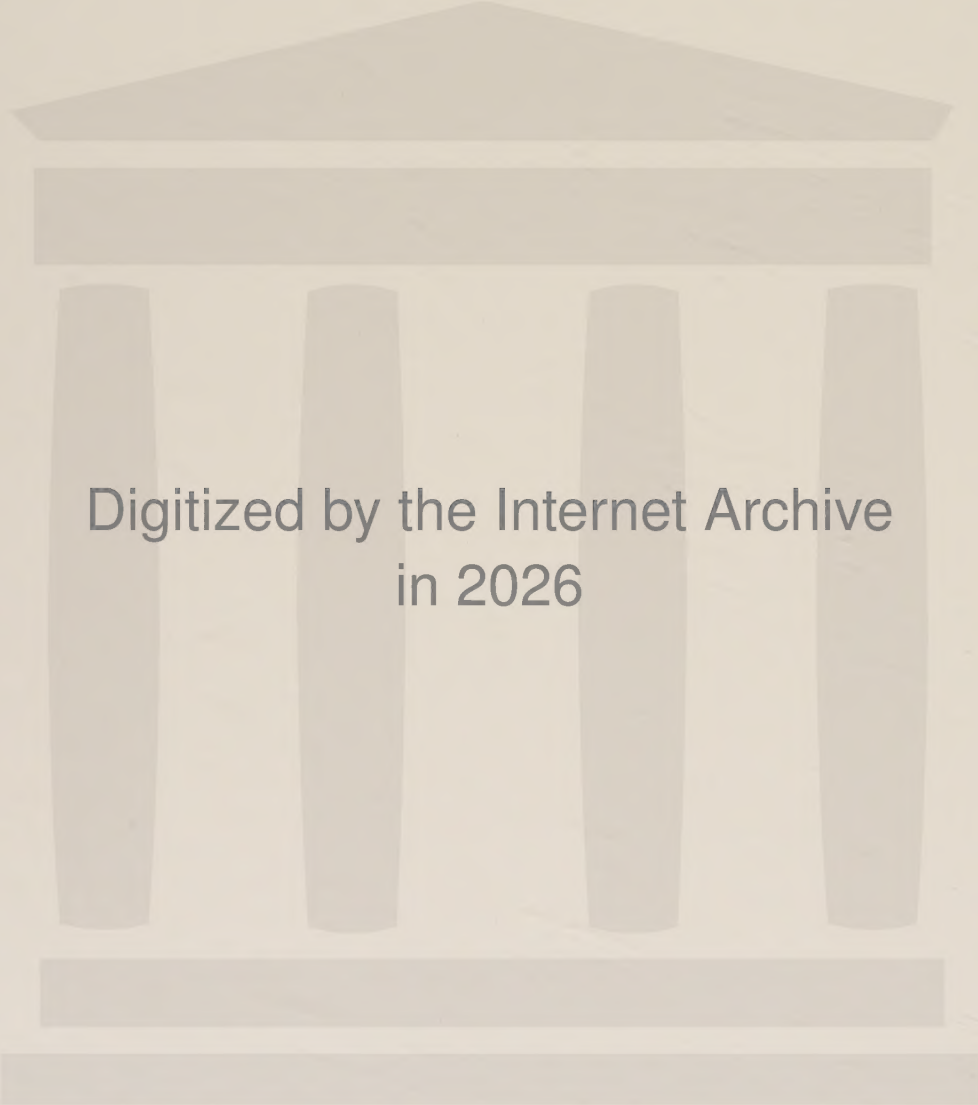
P. FICAT.....

R. GAY.....

C. MARTINEZ.....

Assesseurs

Suppléant



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546624_0033

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER TOULOUSE
FACULTÉS DE MÉDECINE

Année Universitaire 1974 - 1975

Thèse n° 215

T H E S E

pour le DOCTORAT D'ÉTAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 5 Mars 1975

par

Roxane ALRAN née AZAÏS

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MALADIE DE MADELUNG
A PROPOS DE HUIT OBSERVATIONS**

MEMBRES DU JURY

MM. L. LARENG	Président
M. PASQUIÉ.....	Assesseurs
P. FICAT.....	
R. GAY.....	
C. MARTINEZ	Suppléant

- UNIVERSITE PAUL SABATIER -

--:--:--:--:--:--:--:--:--:--

118 Route de Narbonne, 31077 TOULOUSE CEDEX

Président de l'Université	M. LARENG
1er Vice-Président	M. MATHIS
2ème Vice Président	M. MARTIN
3ème Vice Président Etudiant	M. SASSIER
Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU

--:--:--:--:--

TABLEAU DU PERSONNEL DES FACULTES DE MEDECINE GROUPEES DANS L'UNIVERSITE
PAUL SABATIER.

HONORARIAT

Doyens honoraires

Mrs CALVET, BRUSTIER, LAZORTHES, VALLOIS, TAPIE, DELAS, RISER, BUGNARD,
VINCENT, MOREL, BOUISSET, CALMETTES, THOMAS, LAGROT, DESFORGES-MERIEL,
FABRE P., JAHIER, SENDRAIL, PONS, SOREL, PLANQUES, MARQUES

FACULTE DE MEDECINE DE PURPAN

Doyen : M. BOLLINELLI

Professeurs titulaires

M. ARMENGAUD	Clinique des Maladies Infectieuses
M. AUVERGNAT	Biophysique Médicale A.
M. BAZEX	Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques
M. BASTIDE	Anatomie
M. BEC	Ophtalmologie
M. BESSOU	Physiologie
M. BOULARD	Pathologie Générale et Médecine Expérimentale.

M. BROUSSY J.	Embryologie Générale
M. DALOUS	Clinique Médicale Infantile A
M. DAMBRIN	Pathologie Chirurgicale
M. DARDENNE	Clinique Médicale et Cardiologique
M. DELAUDE	Clinique de Pneumo-phtisiologie
M. DENARD	Hydrologie thérapeutique et climatologie
M. DUCOS	Immunologie
M. ESPAGNO J.	Neuro-chirurgie
M. FABRE J.	Anatomie pathologique
M. GADRAT	Clinique Médicale Sud
M. GAYRAL	Psychiatrie d'adultes
M. GREZES RUEFF	Médecine Légale et Médecine du Travail
M. GRIMOUD	Clinique chirurgicale et du Cancer
M. LAPORTE J.	Séméiologie et clinique Médicale
M. LARENG	Anesthésie et Réanimation
M. MONNIER	Hygiène et Médecine Sociale
M. MONROZIES	Accouchement et Obstétricie sociale
M. MONTASTRUC	Physiologie Appliquée et Pharmacologie
M. PASQUIE	Clinique chirurgicale Infantile et Orthopédie
M. PLANEL	Biologie Médicale
M. RASCOL	Neurologie
M. REGNIER	Clinique Médicale Infantile B
M. RIBAUT	Pathologie Médicale
M. RUFFIE R.	Clinique RHumatologique
M. VALDIGUIE	Biochimie Médicale

FACULTE DE MEDECINE DE RANGUEIL

Doyen : M. ENJALPEPT

Professeurs titulaires

M. ARLET	Rhumatologie
M. BAISSET	Physiologie Appliquée et Pharmacologie
M. BIERME	Hématologie
M. RIMES	Histologie
M. BOUISSOU	Anatomie pathologique
M. BRU	Biophysique Médicale B
M. CADENAT	Clinique Stomatologique et Chirurgie Maxillo-faciale
M. CALAZEL	Cardiologie clinique et expérimentale
M. CLAUX	Clinique O.R.L. et Chirurgie maxillo-faciale
M. DARNAUD	Thérapeutique
M. DEODATI	Clinique Ophtalmologique
M. DOUSTE BLAZY	Biochimie Médicale
M. DUPPE	Dermato-Vénérologie
Mme ENJALBERT	Bactériologie et Virologie
M. ENJALBERT	Clinique de chirurgie cardio-vasculaire
M. FICAT	Clinique chirurgicale orthopédique et Traumatologie
M. GEDEON	Clinique chirurgicale
M. GERAUD	Clinique Neurologique et Psychiatrique
M. GUILHEM	Histologie
M. JUSKIEWENSKI	Anatomie Appliquée.
M. LAZORTHES G.	Clinique de Neuro-chirurgie
M. LE TALLEC	Médecine Interne
M. LHEZ	Clinique des Maladies des Voies Urinaires
M. MIGUEREZ	Pneumo-Phtisiologie
M. PONTONNIER A.	Clinique Obstétricale
M. POULHES	Clinique Chirurgicale A et Gynécologie
M. ROULLEAU	Electro-Radiologie.

FACULTE DE MEDECINE DE PURPAN

Professeurs sans chaire (P.S.C.)

Maitres de conférences Agrégés (M.C.A.)

- M. ALBAREDE (M.C.A.) Pneumo-Phtisiologie
M. ARPUS (M.C.A.) Médecine Légale et Toxicologie
M. BARTHE (M.C.A.) Pédiatrie
M. BESOMBES (M.C.A.) Physiologie
M. BOLLINELLI (P.S.C.) Pneumo-Phtisiologie
M. CATHALA (M.C.A.) Anesthésiologie
M. COLOMBIES (M.C.A.) Hématologie
M. COMBELLES (M.C.A.) Anatomie et Organogénèse
M. COMBES (P.S.C.) Radiologie
M. CONTE (M.C.A.) Néphrologie
M. MOSTAGLIOLA (P.S.C.) chirurgie Générale
M. ESCHAPASSE (P.S.C.) Chirurgie Thoracique et cardio-vasculaire
M. ESTRADE (P.S.C.) Cancérologie
M. FAPRE Jean (P.S.C.) Anatomie Pathologique
M. FEDOU (P.S.C.) Médecine Interne
M. FOURNIE A. (M.C.A.) Rhumatologie
M. GAILLARD (M.C.A.) chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
M. GALINIER (M.C.A.) Médecine Interne
M. GAY (M.C.A.) Orthopédie, Traumatologie, et chirurgie Plastique
M. GHISOLFI (M.C.A.) Pédiatrie
M. GUIRAUD R. (P.S.C.) Biophysique
M. GUIRAUD-CHAUMEIL B. (M.C.A.) Neurologie
M. LACOMME (M.C.A.) O.R.L.
Mme LARENG (P.S.C.) Bactériologie-Virologie
M. LARROUY (P.S.C.) Parasitologie
M. LAZORTHES F. (M.C.A.) chirurgie générale
M. PAGES (P.S.C.) Physiologie
M. PASCAL (M.C.A.) Hépto-gastro-Entérologie
M. PONTONNIER F. (M.C.A.) Urologie
M. PUTOIS (M.C.A.) Radiologie
M. SALVADOR (M.C.A.) Thérapeutique Réanimation-Rééducation Fonctionnelle
et HYdrologie.
M. SOLEILHAVOUP (M.C.A.) Histologie, Embryologie, Cytogénétique
M. UTHEZA (P.S.C.) Orthopédie, Traumatologie et chirurgie Plastique.

FACULTE DE MEDECINE DE RANGUEIL

Professeurs sans chaire (P.S.C.)

Maitres de conférences agrégés (M.C.A.)

M. BAYARD (M.C.A) Endocrinologie
M. BECUE (M.C.A.) Anatomie et Organogénèse
M. BERNADET (M.C.A.) Cardiologie
M. BES (P.S.C.) Neurologie
M. BONHOURE (M.C.A.) Cardiologie
M. CARTON (M.C.A.) Cancérologie
Mme DIDIER (M.C.A.) Bactériologie, Virologie
M. ESCAT (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. FABIE (M.C.A.) Stomatologie
M. GAUBERT (P.S.C.) Chirurgie Infantile
M. GERAL (P.S.C.) Physiologie
M. GOUZI (M.C.A.) Chirurgie Générale
M. JOVER (M.C.A.) Pneumo-Phtisiologie
M. LAZORTHES Y. (M.C.A.) Neuro-chirurgie
M. MANELFE (M.C.A.) Radiologie
M. MOREON (M.C.A.) Psychiatrie Infantile
M. PONTONNIER G. (M.C.A.) Gynécologie, Obstétrique
M. PUEL (M.C.A.) Chirurgie Thoracique et cardio-vasculaire
M. PUJOL (M.C.A.) Médecine du Travail
M. REGIS (M.C.A.) Biophysique
M. RIBET (P.S.C.) Hépto-gastro-entérologie
M. ROCCHICOLI (M.C.A.) Pédiatrie
M. RUMEAU (M.C.A.) Anatomie pathologique
M. SARRAZIN (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. SEGUELA (M.C.A.) Parasitologie
M. SUC (P.S.C.) Néphrologie
M. VALDIGUIER (P.S.C.) Biochimie
M. VIRENQUE (M.C.A.) Anesthésiologie

FACULTE DE MEDECINE DE PURPAN

Agrégés libres

M. GLEIZES Pathologie Expérimentale
M. SOUQUET Chirurgie Générale

FACULTE DE MEDECINE DE RANGUEIL

Agrégés libres

M. FSPANGO obstétrique

Liste arrêtée le 1er décembre 1974

L'Université Paul Sabatier déclare n'être pas responsables des opinions émises par les candidats. (Délibération en date du 12 Mai 1891)

JE DEDIE CETTE THESE

- A MON MARI
- A MON PFRE, A MA MERE

*En témoignage de mon affection et de toute
ma gratitude.*

- A MES GRANDS PARENTS
- A MON FRERE
- A MA SOEUR
- A MES BEAUX PARENTS
- A MES BEAUX FRERES ET BELLES SOEURS
- A MA FAMILLE
- A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

- Monsieur le Professeur L. LARENG -

Président de l'Université Paul Sabatier
Professeur d'Anesthésiologie et Réanimation
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de l'Ordre National du Mérite.

*Vous nous avez accueilli dans votre
Service en vue de la préparation du certificat d'Anesthésie
Réanimation.*

*Nous vous remercions pour l'enseigne-
ment que vous nous prodiguez et pour avoir bien voulu assurer
la présidence de notre Thèse.*

*Veillez trouver ici l'assurance de notre
reconnaissance et de notre respectueux dévouement.*

A NOTRE JURY DE THESE

- Monsieur le Professeur M. PASQUIE -

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile
et d'Orthopédie.
Chirurgien des Hôpitaux.

*Vous nous avez fait l'honneur d'accepter
de juger notre travail.*

*Veillez trouver ici l'expression de nos
remerciements.*

- Monsieur le Professeur P. FICAT -

Professeur de Clinique Chirurgicale Orthopédique
et Traumatologique.
Chirurgien des Hôpitaux.

*Vous nous avez fait l'honneur de siéger
à notre thèse.
Bienveillant.
Veillez trouver ici l'expression de nos
remerciements.*

- Monsieur le Professeur R. GAY -

Maître de Conférence Agrégé d'Orthopédie
Chirurgien des Hôpitaux.

*Nous vous devons une aide précieuse
dans la réalisation de ce travail.*

*Nous vous remercions d'avoir accepté
très aimablement de siéger à ce jury.*

*Nous vous prions de croire en notre
gratitude et que ce travail soit l'expression de nos sin-
cères remerciements.*

- Monsieur le Docteur C. MARTINEZ -

Chargé de cours à la Faculté.

*Nous vous remercions d'avoir accepté très
très aimablement de siéger à notre Jury.*

Soyez assuré de notre respectueuse gratitude.

- A MONSIEUR LE DOCTEUR M. MANSAT -

Assistant des Hôpitaux.

*Nous avons pu apprécier votre aide et
votre gentillesse durant la réalisation de ce travail.*

*Nous sommes heureux de pouvoir vous ex-
primer ici notre reconnaissance.*

- A MONSIEUR LE DOCTEUR CAHUZAC -

*Qu'il soit assuré de notre profonde recon-
naissance; son aide nous a été précieuse pour la réalisation
de ce travail.*

- A NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX.

- A TOUTES LES PERSONNES QUI ONT PARTICIPE A
L'ELABORATION DE CE TRAVAIL.

- en 1897 DELPET reprit les théories de DUPLAY
- en 1902 KIPMISSON étudia la "subluxation progressive du poignet".
- en 1905 POULSEN décrivit une autre technique d'ostéotomie oblique très proche de l'ostéotomie plane oblique.
- en 1906 l'article de GASNE, en 1919 la thèse de PILATTE, en 1933 les articles de SALISACHS groupant 133 observations et surtout en 1938 la revue d'ANTON, REITZ et SPIEGEL qui dressait la liste de 171 observations font le point de la question.

L'étiopathogénie suscita de nombreux travaux :

BOCHER, CANTON et ROUDIL de 1930 à 1946 publièrent des observations où ils considèrent cette affection comme une dysmorphose congénitale du poignet dont le pivot anatomique serait constitué par une hémiatrophie interne de l'épiphyse radiale inférieure, les autres déformations étant secondaires.

- en 1940 la thèse de GALLIARDE rapportait 201 cas.
- en 1951 PAUS rapporta 30 cas dans la même famille et ceci sur 6 générations d'où découle la possibilité d'une transmission héréditaire de l'affection.
- en 1953 Pierre LOMBARD et Suzanne NATTER évoquaient la possibilité d'une perturbation neuro-endocrinienne.
- en 1959 BARCAT publia un article thérapeutique.

-:-:-:-:-

- LE RADIUS -

A/ LA MALFORMATION DE L'EPIPHYSE RADIALE INFÉRIEURE

Il existe une hémiatrophie radiale inférieure : la surface articulaire normale dans sa partie scaphoïdienne est oblique en haut et en dedans en regard du semi-lunaire.

Analysons cette malformation :

L'épiphyse

Dans les conditions normales vers l'âge de 12 à 15 ans, période où se révèle habituellement la maladie de Madelung, l'épiphyse est limitée en haut par un cartilage conjugal régulièrement concave vers le haut, rectiligne ou en forme de S italique très allongé à concavité haute en dehors et basse en dedans.

Il est étendu du bord externe au bord interne de l'os.

L'épiphyse normale a la forme d'un tronc de pyramide à base externe. Sa surface articulaire inférieure régulièrement concave ne présente qu'une petite crête entre les facettes lunariennes et scaphoïdiennes. Elle regarde en bas, en avant et en dedans.

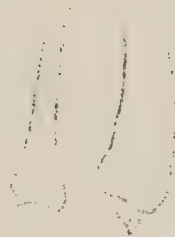
Voyons les modifications qui surviennent dans la Maladie de Madelung.

L'épiphyse prend une forme triangulaire tout le sommet interne se situe en regard de la limite interne de la facette scaphoïdienne. Elle est aussi plus étroite en avant qu'en arrière.

La surface articulaire carpienne normale dans sa partie externe est anormale en dedans. La portion lunarienne oblique en haut.

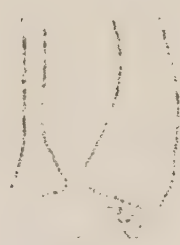
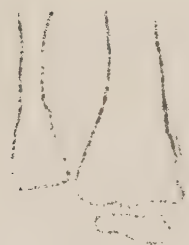
L'angle interne existant entre face articulaire et face interne du radius n'existe plus. Il est remplacé par une pente plus ou moins raide.

La surface articulaire radiale est en excessive antéversion.



Normal : 2 ans

Madelung : 2 ans



Normal : 4 ans

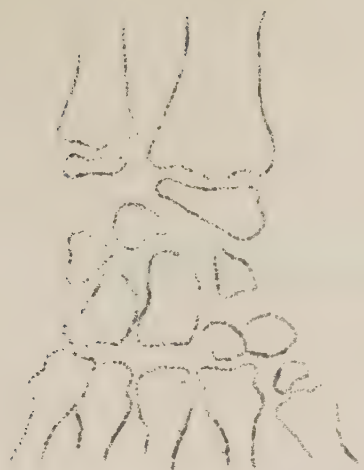
Madelung : 4 ans



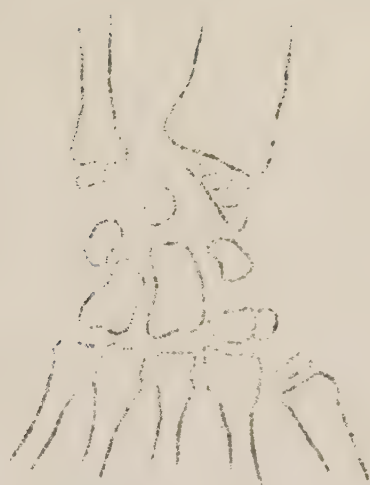
Normal : 6 ans

Madelung : 6 ans

- CONFIGURATION DE L'EPIPHYSE DISTALE DU RADIUS DANS LA
MALADIE DE MADELUNG ET CHEZ DES INDIVIDUS NORMAUX
ENTRE 2 ET 6 ANS -



Normal : 8 ans



Madelung : 8 ans



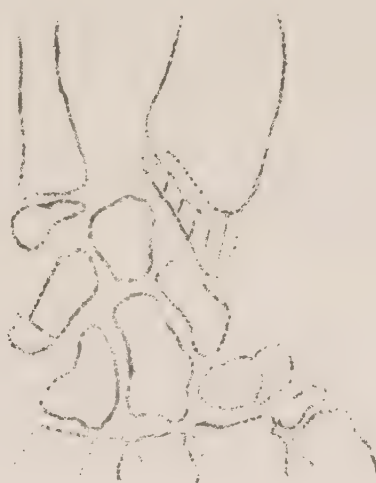
Normal : 10 ans



Madelung : 10 ans



Normal : 12 ans



Madelung : 12 ans

- CONFIGURATION DE L'EPIPHYSE DISTALE DU RADIUS DANS LA
MALADIE DE MADELUNG ET CHEZ DES INDIVIDUS NORMAUX ENTRE
8 ET 12 ANS -

B/ LE CARTILAGE CONJUGAL -

Il n'existe qu'en dehors et se termine à la jonction scapho-lunarienne de la surface articulaire radiale.

Cependant dans certains cas pour quelques auteurs le cartilage de conjugaison est bien visible sur toute la longueur de l'épiphyse radiale.

Le cartilage conjugal est aussi plus épais en arrière qu'en avant et en dedans.

C/ AUTRES ANOMALIES MOINS CONSTANTES

1/ Double courbure du radius :

Une courbure dans le plan antéro-postérieur à concavité antérieure due à une inflexion bulbo-épiphysaire. Elle est toujours située au-dessus du cartilage conjugal et constitue la "radius curvus".

Elle peut être très accentuée et concourt alors à aggraver l'antéversion de la surface articulaire inférieure du radius. Le condyle carpien est donc porté en avant. Une courbure de compensation dans l'articulation médio-carpienne ramène la main dans un alignement parallèle à celui de l'avant bras.

On note parfois à la face interne de la métaphyse une exostose implantée au-dessus de la portion anormale du cartilage de conjugaison.

Une courbure transversale à concavité interne de plus grand rayon et plus étendue intéressant les 2/3 inférieur de la diaphyse. Ceci élargit l'espace inter-osseux.

2/ Le radius est souvent court relativement à un radius normal même si l'on tient compte des courbures.

3/ L'extrémité supérieure du radius peut aussi être elle même anormale avec atrophie de la tête radiale et accroissement de l'espace radio-huméral.

Le carpe semble s'insinuer en pointe entre le radius et le cubitus mais en réalité du fait de l'ascension du carpe et de la luxation postérieure du cubitus, le carpe vient en avant de la tête cubitale qu'il charge sur son dos en glissant à la face interne du radius.

Il n'y a pas de "luxation radio-carpienne vraie". Il n'y a pas non plus de luxation cubito-carpienne puisque normalement il n'y a pas d'articulation directe entre carpe et cubitus.

Le scaphoïde reste au contact de sa surface articulaire et le semi-lunaire ne s'engage pas dans l'espace articulaire radio-cubital. Cependant dans certains cas il y a tendance à une véritable subluxation antérieure et interne du carpe.

Les os du carpe sont parfois anormaux dans leur forme. Le semi-lunaire pointu et hypertrophique, le grand os volumineux.

La première rangée des os du carpe est dans une position neutre par rapport à la surface articulaire radiale antéversée. C'est l'hyperextension de la 2ème rangée qui compense l'antéversion radiale.

Notons la possibilité d'associations pathologiques avec la Maladie de Madelung.

- cubitus valgus
- genu valgum
- scoliose
- exostoses multiples

mais peut-on les inclure dans une même maladie ou ne sont-ce que des associations?

En fait la Maladie de Madelung est souvent isolée.

Cependant il est relativement rare que tous les éléments de la malformation soient associés.

Tous les intermédiaires existent jusqu'à la Maladie de Madelung typique.

La pratique de radiographies systématiques du poignet et de l'avant bras par FRASJI a permis de noter la grande fréquence d'anomalies silencieuses.

En résumé, chaque élément de la déformation peut exister à un degré plus ou moins important ou manquer et le seul élément essentiel et constant est l'anomalie du cartilage conjugal et de l'ex-

trémité inférieure du radius.

Il existe enfin des formes dégradées et mineures, il y a de rares formes inversées dans lesquelles l'inflexion radiale se fait vers l'arrière et la luxation cubitale en avant.

-:-:-:-:-

III - SIGNES CLINIQUES -

-:-:-:-:-

I/ SIGNES REVELATEURS

Dans la majorité de nos observations il s'agit de l'apparition d'une déformation du poignet ou l'aggravation d'une anomalie remarquée depuis longtemps mais jusqu'alors discrète et qui attire l'attention des parents et justifie la consultation.

Cependant le plus souvent, le préjudice esthétique s'accompagne de douleurs du poignet.

Le siège des douleurs spontanées est rarement bien précisé; c'est le poignet qui est douloureux et souvent son versant interne au niveau de la tête cubitale. Leur apparition évoque d'ailleurs des douleurs de fatigue : elles surviennent volontiers en fin de journée, à l'occasion de mouvements répétés de pronosupination. Aux douleurs s'ajoutent souvent une faiblesse, une fatigabilité, une perte de l'adresse du poignet et de la main.

II/ SIGNES PHYSIQUES

Lorsqu'on regarde le poignet de face, on remarque souvent déjà une déviation cubitale de l'axe de la main; la translation externe est plus rare. C'est de profil que le carpe donne l'impression d'être luxé en avant : "le talon" de la main fait une saillie antérieure importante, ce qui donne un aspect en baïonnette.

Le diamètre antéro-postérieur est considérablement augmenté jusqu'à cinq ans. Surtout la tête cubitale fait une saillie plus ou moins considérable en arrière et en dedans, saillie très inesthétique et souvent totalement réductible par pression. Le doigt qui suit le cubitus de haut en bas atteint et sent la surface articulaire de la tête.

L'étude des mouvements passifs du poignet et de la pronosupination les maintient diversement modifiées selon l'importance de la déformation. Pendant la recherche de ces mouvements de rotation, on déclanche parfois une douleur et une sensation de déclic.

Rien entendu, l'interrogatoire doit chercher des antécédents de déformations analogues du poignet dans la famille, vérifier l'absence de tout antécédent traumatique, ou de tout épisode infectieux ou inflammatoire du poignet malade. Il faut encore conseiller aux parents de faire examiner les frères et soeurs.

III/ EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

Il faut obtenir des clichés des deux avant-bras de face et de profil, coude et poignet compris, de façon à mesurer le raccourcissement éventuel des deux os et à mesurer l'angle brachio-anti-brachial.

Des clichés de face et de profil, centrés sur le poignet de face, les clichés peuvent être pris en supination, mais mieux en pronation, ce qui dégage les courbures radiales, l'espace inter-osseux, et montre mieux la cunéiformisation du carpe.

Des renseignements précis doivent être retirés de ces clichés car la technique opératoire dépend du siège et de l'importance des déformations.

. Sur le cliché de face, on doit calculer l'angulation frontale (à ouverture interne) mesurer par rapport à l'axe anti-brachial, l'inclinaison frontale de la surface radiale et tracer la ligne bistyloïdienne qui donne une évaluation du raccourcissement radial relatif.

. Sur le cliché de profil, on devra repérer le sommet de la courbure radiale sagittale et calculer son angulation, mesurer par rapport à l'axe de l'avant bras l'antéversion articulaire radiale, enfin évaluer l'importance de la disjonction radio-cubitale.

Des radiographies du poignet renseignent aussi sur l'âge osseux et sur ce que l'on peut craindre encore d'évolution.

Nous avons eu l'occasion de pratiquer trois arthrographies opaques du poignet pour Maladie de MADELUNG qui n'ont pas montré de communications anormales, la synoviale radio-cubitale inférieure apparaissant symphysée ou plus vraisemblablement par un tissu fibreux dense, comme nous avons pu le constater en per-opératoire.

-:-:-:-:-

IV - TENTATIVE D'INTERPRETATION PATHOGENIQUE -

Il convient tout d'abord de distinguer la Maladie de MADFLUNG, des déformations type Madelung d'origine traumatique, infectieuse ou tumorale.

La possibilité de déformations caractéristiques pour des affections de type différent touchant l'extrémité inférieure du radius éclaire d'ailleurs singulièrement le problème pathogénique.

Le mécanisme d'enchaînement des déformations a été diversement apprécié; actuellement le rôle primordial dans l'origine des déformations est attribué au cartilage conjugal. L'importance des anomalies du cartilage de croissance avait déjà été entrevue par Madelung puis par Delbet qui en accusait le rachitisme. Elle se précisa progressivement, particulièrement avec Pocher, qui parla le premier de dyschondroplasie radiale inférieure.

Mais l'origine de l'anomalie du cartilage conjugal est inconnue et tour à tour, différentes causes ont été évoquées :

- origine musculaire (Dupuytren, Decker, Putti).
- laxité congénitale (Malgaigne)
- origine rachitique (Delbet)
- micro-traumatismes répétés.
- origine endocrinienne etc....

En fait il nous semble indispensable d'envisager séparément la Maladie de Madelung, entité précise et les déformations de même type mais d'étiologie variable.

A / LA MALADIE DE MADELUNG

Il est en effet admis actuellement, surtout depuis les travaux de ROCHER que la Maladie de MADELUNG est une dyschondroplasie de l'extrémité inférieure du radius, d'origine congénitale, souvent héréditaire. Dans la moitié des cas environ il s'agit de maladies familiales. Le facteur transmettant serait dominant et non lié au sexe.

Le fait que les déformations ne s'extériorisent bien souvent qu'à l'adolescence n'est pas un obstacle à l'origine congénitale. Très vraisemblablement les déformations de l'extrémité inférieure du radius existent dès la naissance mais elles ne se révèlent qu'à la période de poussée de croissance.

Tout se passe en effet comme si le cartilage conjugal était anormal, soit dans sa morphologie soit dans son fonctionnement.

Si l'on se rappelle que ce sont les vaisseaux épiphysaires qui irriguent les cellules germinatives du cartilage de conjugaison ainsi que l'a établi Trueta, on est tenté d'expliquer la maladie par un arrêt de la vascularisation de l'épiphyse interne du radius qui retentirait sur la trophicité du cartilage conjugal dans la partie correspondante.

L'hémi-atrophie épiphysaire radiale interne s'explique ainsi par un défaut de vascularisation.

Dans la revue générale de la question qu'ils ont publié en 1932, ANTON, DEITZ et SPIEGEL supposent que la fusion prématurée de l'épiphyse, supprimait la vascularisation normale de la métaphyse par les vaisseaux juxta épiphysaires et épiphysaires ce qui provoque la raréfaction osseuse de la moitié cubitale du radius au-dessus de la ligne épiphysaire. L'hypothèse de la fusion locale et partielle de l'épiphyse se confirmait par l'absence radiologique de la ligne épiphysaire en dedans.

Même si l'on admet l'origine ischémique des déformations il reste à trouver la cause de ce défaut de vascularisation.

Dans une étude récente consacrée à l'étude de la vascularisation des épiphyses chez le fœtus, J.P.CAHUZAC, par des techniques de micro-radiographies et de diaphanisation a confirmé le rôle prépondérant du pédicule interosseux dans la vascularisation épiphysaire, et tout particulièrement la partie interne, la partie externe et les styloïdes étant vascularisées par les pédicules radial et cubital.

S'agit-il donc d'une agénésie ou d'une atteinte précoce de pédicule interosseux ? Il nous semblerait particulièrement intéressant de pratiquer une étude artériographique dans les cas de Maladie de MADELUNG; l'hémi atrophie épiphysaire radiale interne s'expliquerait ainsi par un défaut de vascularisation selon qu'une vascularisation de suppléance se produit ou non, selon qu'elle est faible ou absente on peut imaginer que la partie correspondante du cartilage conjugal se développe presque normalement, reste anormale ou ne se développe pas du tout.

Une fois admise l'anomalie de la moitié interne de l'épiphyse radiale inférieure, les différentes déformations s'expliquent facilement.

L'hémiatrophie épiphysaire entraîne l'absence de surface articulaire pour le semi-lunaire, le cubitus et l'obliquité excessive de la surface articulaire inférieure du radius. Lorsque l'atrophie prédomine non seulement en dedans, mais en avant, elle peut entraîner une antéversion importante de la surface articulaire. Dans les cas rares de maladie de Madelung "inversée", l'atrophie épiphysaire prédomine en arrière expliquant la rétrotorsion de la surface articulaire.

L'agénésie, l'hypoplasie ou le mauvais fonctionnement de la moitié interne du cartilage conjugal explique facilement, soit par un défaut de croissance interne, soit par un excès de croissance externe, l'incurvation radiale.

Toutes les autres déformations, en particulier la luxation cubitale, postérieure, la pyramidalisation du carpe et la subluxation cubito-carpienne ne sont que secondaires et aggravées par l'hyperpression axiale objectivée par l'ascension et la déformation du semi-lunaire.

B / LA DYSCHONDROSTEOSE

Le rôle primordial du cartilage conjugal dans l'origine de la déformation de la maladie de Madelung est confirmé par la ressemblance des déformations avec celles des chondropathies, en particulier la dyschondrostéose de Leri et Weill qui donne exactement les mêmes déformations, étendues cependant à l'avant bras, aux jambes, réalisant un nanisme par micromélie de type mésomélique. Cette maladie est considérée par Layani comme une chondrodystrophie déterminée par une altération gène-typique ou acquise de l'ébauche cartilagineuse; la discrétion des signes, la localisation élective des troubles, incitent à penser que le processus tératogène est à "faible virulence" et s'est manifesté à un stade relativement tardif du développement.

La Maladie de Madelung si proche de la dyschondrostéose et d'autres chondropathies fait sans doute partie des dystrophies congénitales du cartilage.

La question fut remise à l'ordre du jour en 1951 par KAPLAN; LAMY et MAROTEAUX (1960) parlèrent de formes frustes, pouvant être facilement confondues avec la maladie de MADELUNG. CLANGER (1965), HERDMAN (1966), et AEGERTER et KIRKPATRICK (1968) allèrent plus loin jusqu'à identifier les deux affections.

Comme BERDON (1965) l'a fait remarquer, il est plus correct de dire que la déformation de MADELUNG n'est qu'un des aspects de la dyschondrostéose, pouvant être parfois le seul élément des formes frustes. En fait, la partie proximale du radius est le plus souvent atteinte, avec une convexité accentuée sur le côté externe, la tête radiale ayant tendance à basculer en avant, pouvant parfois se subluser. Dans la maladie de MADELUNG la partie proximale du radius n'est pas affectée.

C/ ' LES "DEFORMATIONS" DE MADELUNG

Certaines affections traum^atiques, infectieuses ou dystrophiques vont entraîner des déformations semblables.

Nous avons pu observer plusieurs cas survenus après des traumatismes de l'enfance, des décollements épiphysaires entraînant un arrêt de croissance antérieur et interne, donnant des déformations de type MADELUNG.

Lorsque l'arrêt de croissance est global, on observe un raccourcissement diaphysaire, MILCH cite l'exemple d'un enfant ayant subi une arthrodèse du poignet pour séquelles de paralysie obstétricale du plexus brachial; l'arthrodèse a échoué, mais le cartilage conjugal s'est fusionné précocément ce qui a déterminé une déformation typique de MADELUNG.

Il semble donc que l'on puisse finalement distinguer la maladie de MADELUNG idiopathique survenant chez l'adolescent et particulièrement les filles, et les déformations de type MADELUNG, d'origines diverses traumatique, infectieuse ou dystrophique.

-:-:-:-:-

V/ - T R A I T E M E N T -

Un grand nombre de maladies de MADELUNG n'entraîne jamais qu'un minimum de douleurs et de gêne fonctionnelle. Dans ces cas, le traitement ne se justifie que si le préjudice esthétique est très important.

Le déficit fonctionnel isolé ou associé a une déformation importante, reste bien entendu l'indication, habituelle des interventions correctrices. La chirurgie doit être réservée aux gênes très accusées et aux déformations très inesthétiques.

A - Les traitements orthopédiques tels que :

- . Le port d'un appareil en cuir moulé, armé ou pas.
- . L'immobilisation par bandage de l'avant bras et de la main, n'ont aucune action sur l'évolution de l'affection. Ils ont parfois le mérite d'atténuer des manifestations douloureuses. Ils sont encore utilisés dans la période préopératoire.

B - Le traitement chirurgical est seul efficace :

Evoquons les ténotomies des muscles fléchisseurs du poignet; elles sont mutilantes et le plus souvent inutiles. Selon les auteurs (BUSCH, AUREPT), les muscles intéressés étaient les palmaires ou le cubital antérieur.

Les seules interventions intéressantes sont celles qui s'efforcent de rendre au poignet une anatomie aussi proche que possible de la normale. Ces procédés portent sur l'un ou sur l'autre des os de l'avant bras ou même sur les deux à la fois.

1/ Au niveau du radius

Il s'agit essentiellement d'ostéotomies qui devront selon le type de la déformation, réorienter la surface articulaire de l'extrémité inférieure et corriger l'incurvation diaphysaire interne ou métaphysaire antérieure.

A/ Ostéotomies transversales linéaires :

Proposées et décrites par DUPLAY (1891) qui en précisa la technique : ostéotomie incomplète, horizontale, respectant la corticale postérieure, la réduction étant obtenue en faisant bailler en avant le trait d'ostéotomie, et maintenue par un plâtre prenant le coude à 90° et le poignet en position de fonction pour une durée de 6 semaines.

Les avantages de cette première tentative de traitement osseux sont sa simplicité et la bonne correction de l'antéversion ou de l'introversion selon que l'ostéotomie est faite antérieure ou interne. Mais, en contre partie, elle est difficile à maintenir, ce qui explique la récurrence possible. D'autre part, elle corrige une seule déformation.

B/ Ostéotomies cunéiformes (STETTEN, TAYLOR, ANTON, BUNNELL...)

Pour éviter ces difficultés de montage et de consolidation, on a proposé l'ostéotomie cunéiforme à base postérieure et externe. Cependant, elle a l'inconvénient de raccourcir un radius déjà court.

Si son niveau était correctement calculé, elle devrait permettre de corriger à la fois les incurvations radiales interne et antérieure. Certains (BOSSAERT) utilisent deux ostéotomies cunéiformes successives.

C/ LANGE propose de faire une ostéotomie curviligne radiale, externe en passant entre Long Extenseur du pouce et Radiaux. Mais la difficulté de réalisation, la faible courbure obtenue rendent cette technique difficile et peu utilisée.

D/ Ostéotomies obliques

Le principe de l'ostéotomie oblique est connu : pour corriger une déformation angulaire, associée à un défaut de rotation, un seul plan de coupe suffit, mais il doit être calculé avec précision. MERLE D'AURIGNE, DESCAMPS, MALEK ont exposé les bases théoriques de la méthode.

Dans sa thèse, VANVELDE (1961) étudie l'ostéotomie plane oblique et apporte les conclusions tirées de 100 cas. Parmi eux, deux ostéotomies pratiquées chez un enfant de 12 ans pour Maladie de Madelung.

Les variations des plans de coupe sont étonnantes et il faut s'entendre au préalable sur les déformations à corriger : ce sont l'incurvation antérieure avec son corollaire, l'antéversion de la surface articulaire, l'incurvation interne avec son corollaire, l'introversion articulaire et la supination relative de l'extrémité inférieure du radius par rapport au cubitus.

La théorie confirmée par l'expérience montre qu'une seule orientation du plan de coupe est capable de corriger ces trois déformations : c'est celle d'un plan oblique de haut en bas, d'avant en arrière et de dehors en dedans. Autrement dit, la surface de coupe sur le fragment diaphysaire regarde en bas, en dehors et en avant et l'axe de rotation est obliquement ascendant en arrière et en dedans.

. L'ostéotomie plane oblique aurait l'avantage supplémentaire de permettre le glissement des surfaces l'une sur l'autre, un allongement du radius.

Si, théoriquement on devrait pouvoir fixer très exactement la direction du plan de coupe, en pratique, on manque de repères anatomiques précis; il est difficile de mesurer la flexion et l'inclinaison cubitale du radius, de sorte que l'orientation générale du plan de coupe seule est connue. On peut l'adapter à chaque cas particulier, mais sans prétention de rigueur mathématique.

E/ Poursuivant l'étude des opérations correctives portant sur le radius, on trouve la proposition de GIRAUD et VERGER (1951) de réaliser un auvent sus-condylien "seul capable de corriger l'insuffisance de couverture du carpe". En 1959, PARCAT publie 4 cas traités avec de bons résultats par une butée ostéoplastique du radius (et résection cubitale) pratiquée sur la face interne de l'os, à la façon dont RAZY et GALLIER traitaient les luxations radio-cubitales négligées. Cette méthode permet de redonner un appui au semi-lunaire, mais outre qu'elle oblige à la résection de la tête cubitale, elle peut être insuffisante si le radius curvus est important et doit être complétée par une ostéotomie de direction du radius.

2/ Au niveau du cubitus

La réorientation du radius n'est pas tout, l'un des signes majeurs de la Maladie de Madelung, la luxation radio-cubitale inférieure n'est pas toujours corrigée par l'ostéotomie radiale.

Deux interventions ont été préconisées :

A/ La résection de la tête cubitale et de la partie inférieure du cubitus, décrit par SCHNECK a une valeur plus esthétique que pratique.

B/ L'ostéotomie cubitale préconisée par ESTOR, se pratique à 4cm. de l'apophyse styloïde. Elle ne peut être utilisée que dans les cas, sans radius curvus, où la saillie cubitale est la préoccupation majeure.

C/ Technique proposée

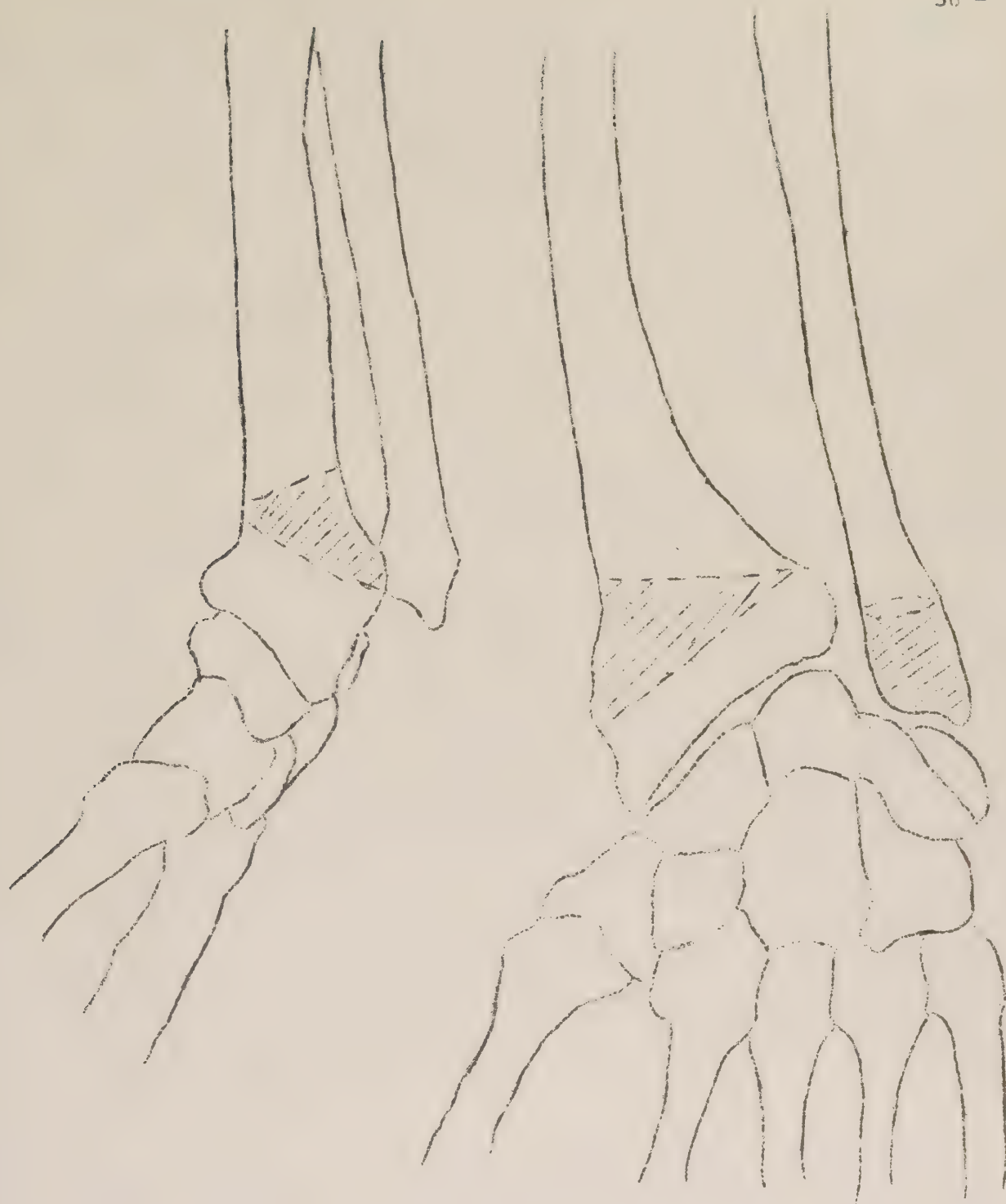
Les interventions combinées nous semblent indispensables dans la Maladie de Madelung : 2 buts sont en effet essentiels :

- La réorientation de la surface articulaire du radius et la correction de l'incurvation de manière à recouvrir le condyle carpien.
- La restauration de rapports normaux au niveau de l'articulation radio-cubitale inférieure.

Nous associons de manière systématique :

- Une ostéotomie de "réorientation" du radius
- Un raccourcissement "stabilisation" du cubitus.

Le rôle du muscle Cubital postérieur nous paraît essentiel : nous l'avons examiné dans nos différents cas; il perd toujours sa position normale sur la face dorsale de la tête cubitale où il est maintenu dans un tunnel ostéo-fibreux qui lui est propre. Il est toujours déplacé latéralement, parfois en position palmaire et perd toute son action stabilisatrice au niveau de l'articulation radio-cubitale inférieure. Il nous semble essentiel d'associer au raccourcissement du cubitus une "reposition" du cubital postérieur, en lui reconstruisant une poulie à l'aide du ligament annulaire dorsal.



- TECHNIQUE OPERATOIRE -

Nous pratiquons une voie d'abord dorsale médiane. Le ligament annulaire dorsal est sectionné au niveau du compartiment de l'extenseur commun et réfléchi vers le côté cubital. La dissection est ensuite poursuivie vers le bord cubital de manière à exposer l'articulation radio-cubitale inférieure.

- Le muscle cubital postérieur est repéré et isolé; 1 cm environ de la tête cubitale est excisé de manière à libérer l'articulation avec le radius.

- L'extrémité inférieure du radius est ensuite isolée : une ostéotomie est réalisée, parallèle à la surface articulaire du radius. Un coin osseux approprié est enlevé aux dépens des parties radiale et dorsale de la partie proximale. Avec l'aide de broches de K., l'ostéotomie est stabilisée avec de 0° à 15° d'angulation palmaire et environ 60 à 70° d'angulation par rapport à l'axe longitudinal du radius. Une radiographie de contrôle est alors réalisée et la contention définitive est réalisée soit avec les broches de K. laissées en place, soit par des agrafes.

- La plaie est ensuite fermée plan par plan, sans oublier de remettre en place le muscle cubital postérieur de la face dorsale du moignon cubital, une poulie étant réalisée à l'aide du fragment de ligament annulaire dorsal.

Un appareil plâtré prenant le coude est mis en place pour 4 semaines et une mobilisation très progressive, purement active est alors commencée. Dans un délai de 2 à 3 mois un secteur complet de mobilité est récupéré aussi bien en flexion-extension qu'en pronosupination.

VI - ETUDE DES OBSERVATIONS - RESULTAT DU TRAITEMENT

[illegible]

Le nombre de nos cas est trop peu important pour apporter des conclusions valables : nous avons pu revoir 8 cas de déformations de Madelung dont 4 opérés avec un recul minimum de 2 ans. Les autres cas étaient asymptomatiques et ne furent pas traités chirurgicalement. A signaler un cas opéré tardivement pour une ténosynovite du Long Abducteur et du Court Extenseur du pouce. Toutes les atteintes étaient bilatérales survenant 6 fois chez des femmes puis seulement 2 cas chez des hommes, l'âge allant de 13 à 55 ans avec un maximum de fréquence aux alentours de 17 ans.

La douleur sur le versant cubital de l'articulation du poignet a motivé dans la majorité des cas la consultation. Il existait toujours une déformation du poignet avec saillie de la tête cubitale. La flexion dorsale du poignet était limitée dans deux cas, la flexion palmaire dans trois. Quant à la pronosupination elle était limitée et douloureuse dans les mouvements extrêmes. Dans un cas on notait une mobilité normale.

Nous avons utilisé pour juger de la déformation les critères radiographiques suivants :

1/ L'alignement de la main avec l'avant bras, étudié grâce à l'angle avant bras-3ème métacarpien, et considéré comme normal jusqu'à 5°.

2/ L'angle entre la surface articulaire du radius et son axe longitudinal, normal aux environs de 60° .

3/ La position du semi-lunaire par rapport à la surface articulaire du radius, considérée comme normale quand 50% ou plus du semi-lunaire était recouvert par le radius.

L'indication chirurgicale fut toujours portée en raison de douleurs ou de limitation douloureuse de la mobilité; jamais une déformation isolée ne justifia une intervention.

La distribution des interventions est la suivante :

- . 3 malades ont eu une ostéotomie du radius associée à une section de la tête cubitale.
- . 1 malade a eu un raccourcissement du cubitus associé à une fusion de l'articulation radio-cubitale inférieure.

L'ostéotomie fut réalisée pour des déformations sévères, en se basant sur des critères cliniques et radiographiques :

- . angle avant bras 3e métacarpien $> 15^{\circ}$
- . angle surface articulaire radius $> 60^{\circ}$
- . subluxation du semi-lunaire $> 50\%$

Par ailleurs une limitation du secteur de flexion extension ou de prono-supination représentait des critères cliniques supplémentaires importants.

NOM	AGE SEXE	COTE	RECU POST. OPÉR.	D O U L F U R		M O B I L I T E		EXT.	FORCE	R A D I O		SEMI-LUNAIRE			
				AV.	AP.	PRONO- CUP.	FLEX.			AVT. BRAS/ FTACARP./	SUFF. ARTICUL. AXE LONGITUD.	AV.	AP.		
JEM.S. 6061C	13 F	D	2	+	↓	80/80	85/85	60/30	45/40	10°	≠	45°	50°	< 50%	50%
FOUR. 18900	16 F	D	4	+	↓	85/80	85/60	35/40	40/45	25°	10°	50°	55°	< 50%	50%
GUAL.P. 10412	13 F	D	2	+	0	90/90	0/70	55/60	10/55	10°	5°	50°	≠60°	< 50%	< 25%
SAB.M. 8544	21 F	G	2	+	0	75/60	0/0 blocage 1/2 pro- nation	35/50	35/40	10°	5°	45°	50°	50	50%

- RESUME DES OBSERVATIONS

La diminution ou la cédation des phénomènes douloureux fut notable dans tous nos cas, de même que l'augmentation de la force de préhension.

La pronosupination fut améliorée dans 2 cas, diminuée dans un cas, la résection de la tête cubitale n'ayant pas été effectuée dans le même temps que l'ostéotomie radiale. Par contre, on note un échec complet en ce qui concerne l'observation n°4 où avait été pratiquée une fusion de la radio-cubitale inférieure, associée à un raccourcissement du cubitus.

En ce qui concerne les critères radiographiques, l'on observe :

- un alignement avant-bras-main satisfaisant
- une bonne couverture du semi-lunaire dans 4 cas (50%)
- un angle entre la surface articulaire du radius et son axe longitudinal supérieur à 50°.

Toutes nos malades ont repris leurs activités scolaires ou professionnelles.

DISCUSSION

Malgré le nombre peu important de cas et la disparité des équipes chirurgicales il est possible de faire quelques commentaires :

- Il semble que les patientes avec une déformation légère, une mobilité satisfaisante et des douleurs sur le versant cubital du poignet, bénéficient d'une simple résection de la tête cubitale associée à une stabilisation par remise en place du muscle cubital postérieur.

- Dans les cas avec déformation sévère, il est préférable d'associer à l'opération de Darrach, une ostéotomie du radius pour corriger la déformation dans les deux axes. Les résultats semblent se maintenir avec le temps et les chances de subluxation cubitale du semi-lunaire sont minimales en raison d'une meilleure couverture articulaire et du rétablissement de l'équilibre musculaire au niveau du poignet.

- C O N C L U S I O N S -

1. 2. 3. 4. 5. 6. 7. 8. 9. 10. 11. 12. 13. 14. 15. 16. 17. 18. 19. 20. 21. 22. 23. 24. 25. 26. 27. 28. 29. 30. 31. 32. 33. 34. 35. 36. 37. 38. 39. 40. 41. 42. 43. 44. 45. 46. 47. 48. 49. 50. 51. 52. 53. 54. 55. 56. 57. 58. 59. 60. 61. 62. 63. 64. 65. 66. 67. 68. 69. 70. 71. 72. 73. 74. 75. 76. 77. 78. 79. 80. 81. 82. 83. 84. 85. 86. 87. 88. 89. 90. 91. 92. 93. 94. 95. 96. 97. 98. 99. 100. 101. 102. 103. 104. 105. 106. 107. 108. 109. 110. 111. 112. 113. 114. 115. 116. 117. 118. 119. 120. 121. 122. 123. 124. 125. 126. 127. 128. 129. 130. 131. 132. 133. 134. 135. 136. 137. 138. 139. 140. 141. 142. 143. 144. 145. 146. 147. 148. 149. 150. 151. 152. 153. 154. 155. 156. 157. 158. 159. 160. 161. 162. 163. 164. 165. 166. 167. 168. 169. 170. 171. 172. 173. 174. 175. 176. 177. 178. 179. 180. 181. 182. 183. 184. 185. 186. 187. 188. 189. 190. 191. 192. 193. 194. 195. 196. 197. 198. 199. 200. 201. 202. 203. 204. 205. 206. 207. 208. 209. 210. 211. 212. 213. 214. 215. 216. 217. 218. 219. 220. 221. 222. 223. 224. 225. 226. 227. 228. 229. 230. 231. 232. 233. 234. 235. 236. 237. 238. 239. 240. 241. 242. 243. 244. 245. 246. 247. 248. 249. 250. 251. 252. 253. 254. 255. 256. 257. 258. 259. 260. 261. 262. 263. 264. 265. 266. 267. 268. 269. 270. 271. 272. 273. 274. 275. 276. 277. 278. 279. 280. 281. 282. 283. 284. 285. 286. 287. 288. 289. 290. 291. 292. 293. 294. 295. 296. 297. 298. 299. 300. 301. 302. 303. 304. 305. 306. 307. 308. 309. 310. 311. 312. 313. 314. 315. 316. 317. 318. 319. 320. 321. 322. 323. 324. 325. 326. 327. 328. 329. 330. 331. 332. 333. 334. 335. 336. 337. 338. 339. 340. 341. 342. 343. 344. 345. 346. 347. 348. 349. 350. 351. 352. 353. 354. 355. 356. 357. 358. 359. 360. 361. 362. 363. 364. 365. 366. 367. 368. 369. 370. 371. 372. 373. 374. 375. 376. 377. 378. 379. 380. 381. 382. 383. 384. 385. 386. 387. 388. 389. 390. 391. 392. 393. 394. 395. 396. 397. 398. 399. 400. 401. 402. 403. 404. 405. 406. 407. 408. 409. 410. 411. 412. 413. 414. 415. 416. 417. 418. 419. 420. 421. 422. 423. 424. 425. 426. 427. 428. 429. 430. 431. 432. 433. 434. 435. 436. 437. 438. 439. 440. 441. 442. 443. 444. 445. 446. 447. 448. 449. 450. 451. 452. 453. 454. 455. 456. 457. 458. 459. 460. 461. 462. 463. 464. 465. 466. 467. 468. 469. 470. 471. 472. 473. 474. 475. 476. 477. 478. 479. 480. 481. 482. 483. 484. 485. 486. 487. 488. 489. 490. 491. 492. 493. 494. 495. 496. 497. 498. 499. 500. 501. 502. 503. 504. 505. 506. 507. 508. 509. 510. 511. 512. 513. 514. 515. 516. 517. 518. 519. 520. 521. 522. 523. 524. 525. 526. 527. 528. 529. 530. 531. 532. 533. 534. 535. 536. 537. 538. 539. 540. 541. 542. 543. 544. 545. 546. 547. 548. 549. 550. 551. 552. 553. 554. 555. 556. 557. 558. 559. 560. 561. 562. 563. 564. 565. 566. 567. 568. 569. 570. 571. 572. 573. 574. 575. 576. 577. 578. 579. 580. 581. 582. 583. 584. 585. 586. 587. 588. 589. 590. 591. 592. 593. 594. 595. 596. 597. 598. 599. 600. 601. 602. 603. 604. 605. 606. 607. 608. 609. 610. 611. 612. 613. 614. 615. 616. 617. 618. 619. 620. 621. 622. 623. 624. 625. 626. 627. 628. 629. 630. 631. 632. 633. 634. 635. 636. 637. 638. 639. 640. 641. 642. 643. 644. 645. 646. 647. 648. 649. 650. 651. 652. 653. 654. 655. 656. 657. 658. 659. 660. 661. 662. 663. 664. 665. 666. 667. 668. 669. 670. 671. 672. 673. 674. 675. 676. 677. 678. 679. 680. 681. 682. 683. 684. 685. 686. 687. 688. 689. 690. 691. 692. 693. 694. 695. 696. 697. 698. 699. 700. 701. 702. 703. 704. 705. 706. 707. 708. 709. 710. 711. 712. 713. 714. 715. 716. 717. 718. 719. 720. 721. 722. 723. 724. 725. 726. 727. 728. 729. 730. 731. 732. 733. 734. 735. 736. 737. 738. 739. 740. 741. 742. 743. 744. 745. 746. 747. 748. 749. 750. 751. 752. 753. 754. 755. 756. 757. 758. 759. 760. 761. 762. 763. 764. 765. 766. 767. 768. 769. 770. 771. 772. 773. 774. 775. 776. 777. 778. 779. 780. 781. 782. 783. 784. 785. 786. 787. 788. 789. 790. 791. 792. 793. 794. 795. 796. 797. 798. 799. 800. 801. 802. 803. 804. 805. 806. 807. 808. 809. 810. 811. 812. 813. 814. 815. 816. 817. 818. 819. 820. 821. 822. 823. 824. 825. 826. 827. 828. 829. 830. 831. 832. 833. 834. 835. 836. 837. 838. 839. 840.

La Maladie de MADELUNG apparaît donc comme une malformation congénitale qui se révèle généralement pendant l'adolescence; beaucoup plus fréquente chez les jeunes filles, souvent bi-latérale, traduisant un trouble génétique transmis sur le mode autosomal dominant.

Le cartilage épiphysaire distal du radius constitue le point d'impact initial, les autres déformations n'étant que secondaires et extériorisées au moment de la croissance.

Les sujets affectés sont généralement de petite stature et les frontières avec les formes frustes de dyschondrostéose sont encore mal limitées.

De nombreux cas de Maladie de MADELUNG sont bien tolérés et ne nécessitent aucun traitement; la chirurgie n'est indiquée que dans les poignets douloureux, limités avec déformation marquée. Dans ces cas là, la double ostéotomie du radius associée à un raccourcissement stabilisateur du Cubitus nous semble l'opération de choix.

— 9 —

11. CANTAGREL A. - Contribution à l'étude de la dyschondrostéose; à propos d'un cas familial. Thèse Paris, N° 293, 1951
12. CANTON J. - A propos de la Maladie de Madelung,
Rev. d'Orthop. 27 : 322-325, 1941.
13. CANTON J. - Un cas de dyschondroplasie radio-cubitale inférieure avec hémiatrophie épiphysaire radiale;
Rev. d'Orthop. 22, 58-61, 1935.
14. CARLIOZ H - La Maladie de Madelung. A propos de 14 observations : indications thérapeutiques. Thèse Paris, 1964, 784, 59 pages.
15. CAUCHOIX et TEINTURIER - Nouveau précis de pathologie chirurgicale.
1960, p.293-295.
16. CORCOS A., MOKKADEM S., STAM'RAD M. and ABIT BOL, S.
Un cas familial de Maladie de Madelung. Arch. Fr. Pédiatr. 8, 313-315, 1951.
17. DANNEBERG M; ANTON J.I. and SPIEGEL, M.B : Madelung's deformity : considération of its roentgenological diagnostic criteria. Am. J. Roentgenol. 42 : 671-676, 1939.
18. DIMITRIU, V. - Un cas rare de Maladie de Madelung .
J. Radiol. Electrol. 18, 535-539, 1934.
19. DODINUAL P. and COLLARD M. - un cas isolé de dyschondrostéose.
Human genetik, 6 : 557-562, 1965.
20. ELLSWORTH H.A. - Inheritance of carpal displacement.
J. Hered. 18, 132-133, 1927.
21. ESTOR E. - De la subluxation congénitale du poignet.
R. chir. 36 : 145-168, 317-348, 1907.

22. FELMAN A.H. and KIRKPATRICK, T.A. Jr. - Madelung's deformity : observation in 17 patients. Radiology, 93, : 1037-1042, 1969.
23. FELMAN A.H. and KIRK PATRICK J.A. - Dyschondrosteose. Mesomelic dwarfism of Léri and Weill. Am. J. Dis. Child. 120 :329-331, 1970.
24. FOURNIER A., PAULI, A., COUSIN J., CECILE J.P., REGNIER G. and CUVELIER.J - Dyschondrostéose de Léri-Weill. Pédiatrie, 26, 291-303, 1971.
25. GADRAT J. and MARQUES P. - Exostoses ostéogéniques multiples et main de Madelung.J.radiol.Electrol. 19 : 72-78, 1935.
26. GAILLARDE - 2 cas de dystrophie de l'avant bras chez une mère et sa fille.
Thèse Paris 1949.
27. GASNE E. - Déformations rachitiques tardives du poignet : subluxation de Madelung et radius curvus. Rev. d'Orthop. (2s.) 7 : 153-170, 241-260, 1906.
28. GASNE E. - La maladie de Madelung. Rev. d'orthop. 2, 435-476, 493-513, 194.
29. GELLIS S.S. and FEINGOLD M. - Picture of the mont. Dyschondrosteosis (Léri-Weill syndrome, Léri's pleonosteosis). Am. J. Dis. Child. 122, 429-430, 1971.
30. GIRARDET P. - Un cas de dyschondroplasie déformante du radius ou maladie de Madelung chez une fille de 8 ans.
Helvet. Pediatr. Acta, 13, 75-80, 1958.
31. HENRY A. and THORBORN M.J. - Madelung's deformity : a clinical and cytogenic study. J. Bone Joint Surg. 49B : 66-73, 1967.
32. HERDMAN R.C., LANGER L.O and GOOD, P.A. - Dyschondrosteosis. The most common cause of Madelung's deformity. J. Pediatr. 88, 432-441, 1966.

33. HUCHERSON D.C. - The Darrach operation for lower radio ulnar derangement.
Am. J. Surg. 53, 237-241, 1941.
34. JACOULET : Un cas de Maladie Dupuytren Madelung.
Rev. Chir.orthop. 1, 35-42, 1910.
35. JEUNE M. and LARBRE F. - Un cas de dyschondrostéose. Pédiatrie, 9,
58-61, 1954.
36. KAPLAN M., GUY F. and CANTEGREL A. - Dyschondrostéose familiale.
Nouv. Presse méd. 59, 1723-1725, 1951
37. KIRSH T. and VACETAS - Maladie de Madelung et dyschondroplasie.
J. Radiol.Elect. 31, 625-628, 1950.
38. LAMY M. and MAROTEAUX P. - Les chondrodysplasies génotypiques.
Expansion scientifique française 33-39, 1960.
39. LANGER L.O. - Dyschondrosteosis, a hereditable bone dysplasia
with characteristic roentgenographic features.
Am. J. Roentgenol. 95, 178-188, 1965.
40. LAYANI et CHAOUAT - Malformation des cartilages.
E.M.C.
41. LERI A. and WEILL J. - Une affection congénitale et symétrique du
développement osseux : la dyschondrostéose.
Bull. Mém. Soc. Med. Hôp.Paris', 53, 1491-1494, 1929.
42. LOMBARD P. and NATTER, S - Impuissance ostéogénique et perturbations
encéphalographiques dans un cas de Maladie de Madelung. Rev. Chir.
Orthop. 39, 161-170, 1953.
43. MAC DOUGLAS et WHITE - Subluxation of inferior radio-ulnar joint.
complicatory fracture of radial head.
J. Bone Joint Surgery 39.B, n°2, 278-287, 1957.

44. MADELUNG V. - Die spontane subluxation der hand nach vorne. Arch. klin. Chir. 23, 395-412, TAF V, fig. 3-8, 1878, Also in Verhandl. Dtsch. Ges. Chir. 7, 259-276, 1878.
45. MAROTEAUX P. and LAMY M. - La dyschondroostéose. Sem. Hôp. Paris, 35, 3460-3470, 1959.
46. MARTINE J. - Maladie de Madelung et petites tailles. Ann. Chir. 12, 19-20, 1131-1135, 1958.
47. MERIEL P, BOUHOURE L, RUFFIE R, GARRIC P, CUQ P.
Un cas de Maladie de Madelung. Société de Médecine, chirurgie et Pharmacie de Toulouse. 9, 792, Séance du 25 Juin 1956.
48. MERLE D'AUBIGNE ET DESCAMPS - L'ostéotomie plane oblique dans la correction des déformations des membres.
Mémoire de l'Académie de Chirurgie, 271, 8-9, 1952.
49. MILCH H - Short radius. Arch. Surg. 59, 856-869, 1949.
50. PAUS B - Madelung's deformity its etiology and pathogenesis. Acta orthop. scand. 21, 249-258, 1951.
51. PONCET A. and LEPICHE R - La maladie de Madelung. Ses modalités sa pathogénie. Gaz. Hôp. 82, 187-191, 1909.
52. RANAWAT C.S., DEFTORE J., STRAUB L.R. - Madelung's deformity an end result study of surgical treatment.
Amer. Soc. for surgery of the hand. Twenty Ninth Annual Meeting. Dallas, Texas.
53. RIGAULT P, KIPFER M, BENEUX J. - Le traitement de la déformation dite "de Madelung" de l'avant bras. A propos de 6 malades opérés. Revue de chir. orthop. T.58, 4, 341-348, 1973.

54. ROCHER H.L. - A propos de notre 7ème observation de maladie de Madelung. Dyschondroplasie radio-cubitale inférieure par hémiatrophie épiphysaire radiale interne.
J. Méd. Bordeaux, 114 : 513-518, 1937
55. ROCHER H.L. - Dyschondroplasie de l'épiphyse radiale inférieure ou Maladie de Madelung.
Presse Méd. 49, 2, 717-718, 1941.
56. ROCHER H.L and CANTON J. - Pathogénie de la difformité de Madelung.
Arch. Franco-Belges Chir. 35,98-102, 1935.
57. ROCHER H.L and ROCHER C. - La maladie de Madelung. Dyschondroplasie radio-cubitale inférieure conditionnée essentiellement par l'hémiatrophie épiphysaire radiale.
Chir. Organ. Nov. 20, 20,30, 1934.
58. ROCHER H.L and ROUDIL G - Dymorphose congénitale bilatérale des poignets par hémiatrophie épiphysaire radiale. Presse Méd. 38 : 1089-1090, 1930
59. ROUDIL G, DREVON and MOURGUES. - Dymorphose congénitale bilatérale des poignets. (Maladie de Madelung).
J. Radiol. Electrol. 20, 241-245, 1936.
60. SALISACHS L.G. - Contribution al studio de la deformidad de Madelung' Rev. Med. (Parcelone) 20 , 105-137, 1933.
61. SAUVEGRAIN J et NAHUM H - Dyschondrostéose. Presse méd. 71,10, 535-537, 1963.
62. SICART G. - Contribution à l'étude de la Maladie de Madelung.
Thèse Toulouse 1957.
63. SMITH E.W. - Compendium on shortness of stature. J. Pediatr. 70, 501-519, 1967.

64. TANCREDI G - Sulla deformita de Madelung (contributo alla curo chirurgica) Bull. Atti. Reale Acad. (Roma) 57 : 153-158, 1931.
65. TRAVAGLINI P - La cura chirurgica della deformita di Madelung. Arch. Putti, 16, 409-421, 1962.
66. TRUFTA - La contribution vasculaire à l'ostéogénèse.
J. Bone Joint Surgery :
1960, 42B 2, 367-376
1960, 42B 3, 571-588
1961, 43B 4, 800-813
67. VAN DE VELDE - L'ostéotomie plane oblique. Conclusions théoriques et pratiques à propos de 100 cas. Thèse Paris 1961.
68. WFILL J - Les maladies osseuses constitutionnelles. VI. Une chondrodystrophie génétique. Ladyschondrostéose.
Rev. Rhum. 32, 133-139, 1965.

-:-:-:-:-

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Toulouse, le 13 Février 1975

Le Président de Thèse

L. LARENG

Le Président de l'Université
Paul Sabatier

L. LARENG

